

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

N°

501

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Léon-Jean ANGERAS

Né à Valloires (Savoie), le 13 avril 1902
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

**De l'Ostéohypertrophie congénitale
DES MEMBRES
d'origine vasculaire ou nerveuse**

Président : M. OMBRÉDANNE, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE CACINE, 15

—
1927

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Léon-Jean ANGERAS

Né à Valloires (Savoie), le 13 avril 1902
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

De l'Ostéohypertrophie congénitale
DES MEMBRES
d'origine vasculaire ou nerveuse

Président : M. OMBRÉDANNE, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1927

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale.	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie.	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	N.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants.	NOBÉCOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux.	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET.
	HARTMANN
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique.	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire.	BRANCA.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI . . . Pathologie médicale.
 AUBERTIN . . . Pathologie médicale.
 BASSET . . . Pathologie chirurgicale.
 BAUDOUIN . . . Pathologie médicale.
 BINET Physiologie.
 BLANCHETIÈRE . . . Chimie biologique.
 BRULÉ Pathologie médicale.
 CADENAT . . . Pathologie chirurgicale.
 CHAMPY Histologie.
 CHIRAY Pathologie médicale.
 CLERC Pathologie médicale.
 DEBRÉ Hygiène.
 DUVOIR Médecine légale.
 ÉCALLE Obstétrique.
 FIESSINGER . . . Pathologie médicale.
 GARNIER . . . Pathologie expérimental¹⁰
 HARVIER . . . Pathologie médicale.
 HEITZ-BOYER . . . Urologie.

MM.

HOVELACQUE . . . Anatomie.
 I. de JONG . . . Anatomie pathologique
 JOYEUX Parasitologie.
 LABBÉ (Henri) . . . Chimie biologique.
 LARDENNOIS . . . Pathologie chirurgicale.
 LEMAITRE Oto-rhino-laryngologie.
 LÉVY-SOLAL Obstétrique.
 LHERMITTE . . . Pathologie mentale.
 LIAN Pathologie médicale.
 MATHIEU Pathologie chirurgicale
 METZGER Obstétrique.
 MONDOR Pathologie chirurgicale,
 MOURE Pathologie chirurgicale.
 MULON Histologie.
 PHILIBERT . . . Bactériologie.
 RICHEL Fils . . . Physiologie.
 VAUDESCAL . . . Obstétrique
 VERNE Histologie.
 VELTER Ophtalmologie.

III.—AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

GOUGEROT . . . Pathologie médicale.
 GUÉNIOT Obstétrique.

MM.

RETTERRER . . . Histologie.
 TANON Pathologie médicale.

IV — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

A TITRE PERMANENT

MM.

ALGLAVE . . Clinique chirurgicale.
AUVRAY . . . Clinique chirurgicale.
CHEVASSU . . Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE . Clinique médicale.
LEREBOULLET. Clinique médicale in-
fantile.
LE LORIER . . Clinique obstétricale.

MM.

LÉRI Clinique médicale.
LCEPER . . . Clinique médicale.
PROUST . . . Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ . Clinique chirurgicale
MOCQUOT . . Clinique chirurgicale
VILLARET . . Clinique médicale.

V — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé.	{	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT.		Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD		Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions, émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A TOUS MES PARENTS

*En témoignage de ma profonde
affection.*

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR OMBRÉDANNE

Professeur de clinique chirurgicale infantile et orthopédique
à l'hôpital des Enfants-Malades.

*Avec l'expression de notre respec-
tueuse reconnaissance pour le grand
honneur qu'il nous fait.*

À M. LE DOCTEUR HUC

Ancien chef de clinique à la Faculté.

Assistant d'orthopédie aux « Enfants-Malades ».

*Nous dédions cette thèse dont il
nous a inspiré le sujet en le priant
de vouloir bien accepter le témoi-
gnage de notre reconnaissance in-
finie.*

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX DE LYON ET DE PARIS

MM. le Professeur TESSIER (*in memoriam*).

le Docteur LAROYENNE, F. ext.

le Professeur ROGER.

le Professeur BROCA (*in memoriam*), F. ext.

le Docteur I. DE JONG, F. ext.

le Docteur TIXIER, F. ext.

le Docteur ROBINEAU.

le Docteur ROCHON-DUVIGNEAU. F. ext

le Docteur HALPHEN, F. ext.

le Docteur RIST, F. ext.

le Docteur LE LORIER, acc.

AVANT-PROPOS

Dans le service de M. le professeur Ombrédanne, M. le docteur Huc a bien voulu nous montrer un jeune malade, de 4 ans, dont la jambe et le pied droits présentaient un développement anormal, datant de la naissance.

Le diagnostic porté fut celui d'allongement ostéo-hypertrophique congénital de la jambe et du pied droits d'origine angiomateuse. Les hypertrophies congénitales, régulières et irrégulières sont des affections qui ont toujours attiré tout particulièrement l'attention par leur extrême rareté, par les problèmes de pathogénie qu'elles posent. Les observations, qui en ont été publiées, sont peu nombreuses ; nous avons reproduit les plus intéressantes et les plus démonstratives à la suite de ce travail.

C'est au Dr Huc que nous devons l'idée première de ce travail et autour des 4 observations inédites qui en constituent l'intérêt, nous avons, sur son conseil, groupé les faits épars dans la science.

Avant d'entrer dans le détail de notre sujet, nous présentons nos remerciements respectueux à M. le professeur Ombrédanne, qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de notre thèse.

Nous remercions enfin tout particulièrement M. le D^r Huc des conseils précieux qu'il nous a donnés pour l'exécution de ce travail et des documents qu'il a bien voulu mettre à notre disposition.

INTRODUCTION ET PLAN

Dans ce travail, nous allons étudier le retentissement de certaines malformations de l'appareil vasculaire ou nerveux sur les tissus voisins, plus particulièrement sur le tissu osseux et nous essayerons d'en mettre à jour la pathogénie.

Pour limiter la question nous diviserons, avec Kirrison l'allongement congénital ostéohypertrophique des membres en régulier et irrégulier.

L'allongement régulier est caractérisé :

Anatomiquement : par une augmentation régulière générale du volume de tous les tissus constituant la région atteinte.

Cliniquement : 1° par des nævi superficiels marquant les téguments de larges taches violettes, ou par des angiomes diffus, caverneux, ou profonds (angiomes musculaires par exemple, en relation ; 2° avec un excès de développement siégeant sur la totalité ou sur une partie du membre atteint.

L'allongement irrégulier est caractérisé :

Anatomiquement : par un développement « anarchique » de tous les tissus du segment du membre, s'accompagnant le plus souvent de tumeurs nerveuses surajoutées.

Cliniquement : par des difformités gigantesques et des Névromes ou des tumeurs nerveuses.

La maladie s'accompagne, en outre, d'autres symptômes, tels que des troubles trophiques, mais qui peuvent être considérés comme accessoires.

Le plan général de ce travail est le suivant :

Chapitre I. — Aperçu historique de la question.

— II. — Exposé des observations.

— III. — Symptomatologie.

— IV. — Evolution.

— V. — Diagnostic.

— VI. — Anatomie pathologique.

— VII. — Etiologie et pathogénie.

— VIII. — Pronostic.

— IX. — Traitement.

— X. — Exposé des 27 observations que nous avons retrouvées dans la littérature médicale.

Bibliographie.

De l'Ostéohypertrophie congénitale

DES MEMBRES

d'origine vasculaire ou nerveuse

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE DE LA QUESTION

Divers auteurs ont signalé déjà des cas semblables à ceux que nous présentons et ont étudié plus particulièrement le retentissement des malformations vasculaires et nerveuses sur le système osseux. Geoffroy Saint-Hilaire a le premier étudié, en 1832, les hypertrophies asymétriques, et ébauche la question.

Plus tard, Forster, Laboulbène rapportent des observations.

Mais les premiers, en 1769, Trélat et Monod virent que le nævus s'accompagne parfois de troubles trophiques. Il décrivirent sous le nom d'hypertrophie unilatérale partielle ou totale du corps une affection caractérisée par une hypertrophie osseuse unilatérale, le plus souvent droite, etsiégeant aux membres inférieurs. Des dilatations vasculaires accompagnent souvent cette hypertrophie, tels que nævi et varices « Les nævi, disent ces auteurs, doivent être ratta-

chés aux autres lésions hypertrophiques, car, comme elles, elles sont unilatérales, exactement limitées au côté du corps hypertrophié, et, comme elles, elles remontent à la naissance. » Ces auteurs considèrent le développement de la tumeur vasculaire secondaire à l'hypertrophie qui est tout, et, à l'appui de leurs assertions, ils publient 4 cas d'hypertrophie osseuse congénitale sans nævi ou angiomes, ou varices. Par contre, dans tous les autres cas publiés, il est noté, dès la naissance des troubles du système vasculaire.

Trélat et Monod paraissent donc avoir fait une place trop importante à la seule hypertrophie et ne semblent pas avoir vu la coexistence singulièrement fréquente du nævus.

Après eux, Wittelshöfer, a, le premier, l'idée d'un traitement.

Pollosson, en 1884 et Duzéa, en 1886 étudient plus particulièrement la pathogénie ; le premier explique les faits par la théorie lymphatique ; le second par des troubles circulatoires.

Masméjean, dans sa thèse de Montpellier, 1888, sur l'hypertrophie congénitale, passe rapidement la question en revue. Mais il a bien remarqué le rapport entre l'hypertrophie et le nævus puisqu'il dit : « ce qui est très remarquable, c'est le nombre relativement grand des cas dans lesquels on a signalé sur les régions atteintes des taches congestives næviques, ou même de véritables nævi ». Il étudie ensuite les hypertrophies irrégulières.

Plus tard, en 1889 Leblanc, s'occupe de la ques-

tion, mais pour lui « la plus grande part du vice de conformation revient aux os ». En 1895, Galvani, dans la *Revue d'Orthopédie*, publie un cas d'hypertrophie irrégulière.

En 1898, le professeur Duplay reprend l'étude de l'hypertrophie osseuse dans ses rapports avec les nævi, il fait de l'hypertrophie la lésion caractéristique donnant une place tout à fait secondaire au nævus.

La même année, le professeur Kirmisson, dans son ouvrage sur le traitement chirurgical des difformités congénitales passe magistralement la question en revue. Des faits confus, il dégage la classification admise de nos jours; il range les hypertrophies en régulières et irrégulières; il admet leurs évolutions dissemblables.

En 1899, Kuss et Jonon dans la *Revue d'Orthopédie*, Comby, Waitz rapportent quelques observations.

Klippel et Trenaunay en 1900, consacrent à la question des hypertrophies régulières une importante étude dans les archives générales de médecine. Ils isolent le syndrome « nævus variqueux ostéohypertrophiques ».

Ils concluent leur travail les « nævus cutanés, les varices, l'hypertrophie du squelette, les troubles trophiques se trouvent réunis chez un même sujet, non comme des lésions groupées par accident ou par coïncidence, mais comme résultant d'une seule et même maladie ».

Ils n'étudient pas les hypertrophies irrégulières, qu'en 1910, Koch passe en revue dans sa thèse.

On voit donc que les faits que nous étudions, ont été déjà signalés, groupés et classés. Nous essayerons de les étudier avec des faits nouveaux.

CHAPITRE II

A) HYPERTROPHIES RÉGULIÈRES

OBSERVATION I

(Observation personnelle de M. le Dr Huc.)

Mlle P. M. L., 16 ans.

Jeune fille d'origine étrangère (Sud-Amérique) ayant l'apparence d'une bonne santé. Pas de passé pathologique. Envoyée pour scoliose.

A l'examen. — Attitude scoliotique à cause d'une énorme bascule du bassin, par inégalité de longueur du membre inférieur.

Le membre gauche paraît beaucoup plus long que le droit. Il est également plus volumineux, mais de forme régulière.

Cette augmentation porte sur tout le segment: pied, ambe, cuisse et même un peu la fesse.

Le bassin semble symétrique.

Sur les trois quarts externes de la circonférence de la jambe, du genou au coup de pied, existe un nævus lie de vin, visible même à travers les bas.

Les mensurations donnent :

Longueurs :

	Pied	Jambe	Cuisse
A droite. . .	21 cm. 5	37 cm.	40 cm.
A gauche . .	23 cm.	41 »	42 »

Diamètres :

	Pied (médiotarsienne)	Jambe (mollet)	Cuisse (partie moy.)
A droite . . .	21 cm.	30 cm.	41 cm.
A gauche . . .	23 »	34 »	44 »

Au palper, le membre gauche paraît plus chaud que le droit, surtout au niveau de la jambe, sauf aux plis de flexion (cuisse, creux poplité, dos du pied).

La consistance des masses hypertrophiées ne donne pas l'impression de mollesse, donnée habituellement par les masses angiomateuses. Elles sont plutôt dures et les muscles semblent hypertrophiés : la force musculaire est en effet plus puissante à gauche qu'à droite.

On rétablit l'équilibre du bassin par une cale de 6 centimètres à droite.

Sur le nævus des applications de cryocautère restent à peu près sans action.

Comme la malade est en pleine croissance on conseille de refroidir artificiellement le membre le plus long et à l'occasion de séjour en montagne, l'hiver, le membre est mis pendant quelques minutes, tous les jours, dans la neige (Thérapeutique inverse de celle qui est faite dans la paralysie infantile ou les membres refroidis plus courts sont réchauffés artificiellement par la diathermie, pour les faire croître.)

La malade, dès la fin du premier hiver a une amélioration très nette : la différence totale de longueur des deux membres passe de 6 centimètres à 3 cm. 2.

Malade revue au bout de trois ans :

Scoliose parfaitement corrigée par le port d'une cale, par la gymnastique.

La différence totale de longueur n'est plus que de 2 cm. 7, avec 0 cm. 8 de différence sur la cuisse et 1 cm. 9 sur la jambe.

Le nævus n'a pas pâli, la malade se plaint toujours qu'il soit visible à travers les bas et, que son mollet soit plus volumineux qu'à droite. Elle n'est nullement gênée maintenant par la différence de longueur des deux membres.

OBSERVATION II

(Observation personnelle de M. le D^r Huc.)

7 mois et demi.

Enfant né à terme, bien portant.

Passé pathologique des parents : nul, pas de syphilis.
Envoyée avec le diagnostic de luxation congénitale droite.

Membre droit plus court apparemment, et c'est ce qui a frappé les parents.

En réalité, c'est le membre gauche qui est plus long et plus volumineux.

Les masses adipeuses de la cuisse, déjà si importantes chez ce nourrisson, sont ici exagérées avec de nombreux plis de la peau sillonnant transversalement la cuisse et la jambe.

Ces masses sont molles et élastiques; elles s'étendent de la racine de la cuisse jusqu'au pied.

A la région poplitée et au tiers inférieur de la cuisse, quelques taches angiomateuses sont visibles.

La différence des deux membres, à la mensuration est de 2 cm. 5.

La radiographie confirme l'intégrité des hanches, et per-

met de contrôler facilement l'augmentation de longueur des os du côté gauche.

GROUPE B

OBSERVATION III

(Annexe d'orthopédie du service de clinique chirurgicale infantile du professeur Ombredanne)

« Enorme développement congénital irrégulier et progressif du membre inférieur droit. Angiome et névrome plexiforme. Garçon de 4 ans ».

C... Bernard, 4 ans.

Est conduit par ses parents, le 23 mai 1927, à la consultation d'orthopédie du professeur Ombredanne, parce qu'il présente une grosse déformation de la jambe droite.

Le père et la mère sont bien portants ; il n'ont pas d'autre enfant que ce garçon. On n'a pas souvenir d'avoir jamais vu de malformation quelconque dans la famille.

Cet enfant est né à terme, après une grossesse normale. Il a été nourri au sein et n'a jamais été malade antérieurement. Première dent à 9 mois.

La mère a remarqué que, dès la naissance l'enfant présentait une augmentation de volume du pied, du coup de pied et de la jambe droite. La peau était normale mais présentait quelques nævi superficiels. La tuméfaction est allée en augmentant peu à peu, mais en gardant toujours une forme plastique accoutumée.

A l'âge de 2 mois, la jambe prend un aspect inaccoutumé

par sa grosseur. L'enfant se développe bien, mange et dort normalement et ne paraît pas souffrir.

A 4 mois, l'hypertrophie n'a fait que se caractériser davantage encore ; l'enfant est alors conduit à l'hôpital pour la première fois, et l'on peut déjà noter un allongement de la jambe droite de deux centimètres environ par rapport à la jambe gauche. La cuisse droite est semblable à celle du côté opposé ; elle a grandi normalement.

La jambe droite s'hypertrophie peu à peu et, à l'âge de 2 ans, elle est nettement plus grande, plus développée que la gauche, mais n'empêche pas l'enfant, qui a fait ses premiers pas à 11 mois, de marcher et courir normalement, sinon avec une légère boiterie. A ce moment là, l'entourage constate que le pied droit tourne en dehors, en même temps que son bord externe se relève : le pied est en valgus léger.

Depuis cette époque la jambe droite a toujours continué à se développer progressivement ; mais des douleurs sont apparues, douleurs à la pression, qui fait pousser des cris à l'enfant. De plus est apparue une certaine gêne à la marche : pour corriger l'allongement de son membre inférieur droit, l'enfant fait décrire au pied un cercle assez étendu ; il relève d'autre part la moitié droite du bassin, en même temps qu'il l'incline très légèrement en avant. Malgré cela, il est encore obligé de fléchir les articulations de la hanche et du genou, qui s'est mis en valgus léger, soit parce que le pied est lui-même incliné en dehors, soit pour corriger l'allongement. La jambe pourtant, n'est aucunement inerte. Les mouvements sont normaux, quand l'enfant est couché sur un lit. A l'heure actuelle, ces troubles n'ont fait qu'augmenter. La douleur surtout est devenue plus vive, plus nettement loca-

lisée au sinus du tarse, à tel point que la pression fait pleurer l'enfant.

A l'examen. — Enfant bien constitué. Poids 16 kilos. Taille 1 m. 05. On est tout de suite frappé par la grosseur de la jambe droite qui est plus longue, plus développée qu'à gauche. Le pied correspondant est plus grand dans toutes ses dimensions. Considéré en son entier, le membre hypertrophié est *irrégulièrement* proportionné. Le 1^{er} et 2^e orteil, un peu plus volumineux qu'à gauche, sont palmés. Le pied gauche présente aussi d'ailleurs cette anomalie.

Sur tout le segment de membre droit, il n'y a pas trace de circulation veineuse anormale, pas de nævus ou affection cutanée quelconque. Il n'y a pas trace de cicatrices.

Le tissu cellulaire sous-cutané ne paraît pas être anormalement développé ; les groupes musculaires semblent plus considérables que de l'autre côté et cette augmentation même fait penser à un angiome diffus.

L'augmentation des os en longueur et en épaisseur est très sensible. On l'apprécie très bien à la seule palpation au niveau du tibia. Le tibia est incurvé en avant ; le pied se tourne en dehors. Du fait de l'excès de longueur du membre malade, dans la station verticale, l'enfant porte naturellement sa jambe droite en avant de la gauche. Le genou droit est légèrement fléchi ; il est en valgus. Malgré cela, l'épine iliaque antéro-supérieure est encore remontée. Dans la marche, il y a un léger balancement latéral du corps avec ébauche de fauchage circulaire du membre inférieur droit. La mensuration des os a donné les résultats suivants :

	Différence	M. I. D.	M. I. G.
1 ^o De l'épine iliaque A. S. à la malléole externe. . .	40 $\frac{m}{m}$	560 $\frac{m}{m}$	520 $\frac{m}{m}$
2 ^o De l'épine iliaque A. S. au talon	35 $\frac{m}{m}$	585 $\frac{m}{m}$	550 $\frac{m}{m}$
3 ^o De l'épine iliaque A. S. au bord sup. de la rotule	00 $\frac{m}{m}$	260 $\frac{m}{m}$	260 $\frac{m}{m}$
4 ^o Du bout sup. de la rotule à malléole externe. . .	40 $\frac{m}{m}$	300 $\frac{m}{m}$	260 $\frac{m}{m}$
5 ^o Largeur totale du pied de l'extrémité post. du calcaneum à l'extrémité ant. du 1 ^{er} métatarsien	15 $\frac{m}{m}$	127 $\frac{m}{m}$	112 $\frac{m}{m}$
6 ^o Grosseur de la jambe prise à 10 cm. au-des- sous de l'épine tibiale.	15 $\frac{m}{m}$	265 $\frac{m}{m}$	250 $\frac{m}{m}$
7 ^o Grosseur du pied à la partie moyenne en des points symétriques. . .	10 $\frac{m}{m}$	235 $\frac{m}{m}$	225 $\frac{m}{m}$

RADIOGRAPHIES.

Tibia :

1 ^o Longueur.	35 $\frac{m}{m}$	225 $\frac{m}{m}$	190 $\frac{m}{m}$
2 ^o Largeur à 10 cm. au-des- sous de l'épine tibiale. .	4 $\frac{m}{m}$	24 $\frac{m}{m}$	20 $\frac{m}{m}$

Péroné :

3 ^o Longueur.	35 $\frac{m}{m}$	203 $\frac{m}{m}$	158 $\frac{m}{m}$
----------------------------------	------------------	-------------------	-------------------

L'angle formé par le prolongement de la cuisse sur la jambe = 16 degrés.

La jambe droite est recouverte d'une peau de coloration légèrement plus foncée que du côté sain. Les veines superficielles ne sont pas dilatées. Le poulx de l'artère poplitée bat également fort des deux côtés. La température prise à la main nous a semblé la même à droite qu'à gauche. Les

réflexes sont égaux des deux côtés. La sécrétion sudorale ne paraît pas troublée. Il y a de l'hypertrichose au niveau de la malléole externe. La sensibilité à la pression réveille une douleur exquise au niveau du sinus du tarse. Les ongles sont normaux ; les tissus mous et assez épais.

L'examen des autres organes les montre normaux. Le cœur est régulier.

L'enfant mange et dort bien et se développe normalement. Il paraît intelligent.

Il lui est conseillé le port d'une chaussure orthopédique, du côté sain, pour compenser le raccourcissement. »

OBSERVATION IV

(Service de M. le Pr Ombrédanne.)

« Hypertrophie congénitale, irrégulière et progressive du pied gauche. Nombreux nævi, disséminés sur toute la surface du corps. Névrome plexiforme au pied gauche. Fille de 12 ans. »

D..., Simone, 12 ans.

Est amenée, par ses parents, à la consultation d'orthopédie du Pr Ombrédanne, pour déformation du pied gauche, non douloureuse, congénitale.

Antécédents personnels. — Gestation tourmentée (?) pendant la guerre. Accouchement normal, à terme, 3 kgr 500 environ. Maladies de l'enfance : coqueluche et rougeole. Pas de scarlatine, pas de diphtérie.

Antécédents héréditaires et collatéraux. — Père et mère

bien portants. Une sœur en parfaite santé, ne présentant aucun trouble du développement osseux.

Une cousine germaine présente sur l'abdomen une seule tache pigmentaire analogue à celle que l'on observe sur cette petite malade.

Les grands parents ne se souviennent pas avoir vu, dans la famille, de difformité analogue à celle qui motive la consultation d'aujourd'hui.

Les parents affirment catégoriquement que l'enfant avait à sa naissance le pied gauche plus développé que le droit.

Examen. — Enfant normalement développé. Taille et poids physiologiques. Marche normalement. On remarque immédiatement que le pied gauche est ainsi déformé : saillie exagérée en arrière, occupant toute la partie postérieure de la face interne de l'arrière pied, remontant de chaque côté de la malléole interne et comblant les dépressions qui, normalement, se trouvent au-dessous de cette malléole. Il y a de chaque côté, et à ces hauteurs, une pigmentation accentuée.

La palpation montre une tumeur molle, non pulsatile, non douloureuse, qui présente de petites saillies, très légèrement sensibles au toucher, mais qui, spontanément, n'a jamais causé la moindre gêne ou la moindre douleur.

On note, à la face plantaire, une pseudofluctuation.

La radiographie montre un calcanéum, légèrement augmenté de volume par rapport au côté sain (2 mill.), mais complètement basculé en dedans.

A l'examen général, on découvre de multiples taches pigmentaires brunâtres, disséminées sur les deux côtés du corps, mais n'occupant pas la ligne médiane. On en voit sur

les jambes, les bras et avant-bras, l'abdomen, le dos. Le reste de la peau est sain. On remarque pourtant plus particulièrement à la face externe du bras *droit*, à l'union des deux tiers supérieurs et du tiers inférieur, une tache plus foncée, presque rougeâtre, en saillie, de consistance molle, incolore.

De même, au niveau de la région lombo-sacrée, s'étale une tache de la grandeur d'une paume de main, à limite supérieure horizontale, à limite inférieure effilée, s'arrêtant à la partie externe du pli interfessier.

Au centre de cette tache, en saillie, une grosse touffe de poils, assez fournis, plus clairs que les cheveux.

La palpation à ce niveau donne la sensation d'une adiposité sous-cutanée.

Toutes ces tumeurs paraissent bien d'origine vasculaires. Mais certains filets nerveux paraissent pourtant infiltrés : au niveau du pied gauche, ils forment nettement un névrome en plexus.

Au point de vue intellectuel, enfant absolument normale. »

CHAPITRE III

SYMPTOMATOLOGIE

- A. — Etude clinique.
- B. — Symptomatologie générale.
- C. — Formes cliniques.

A. — Etude clinique

Après Lannelongue, Kirmisson, nous décrirons deux formes d'ostéohypertrophie congénitale.

La première: hypertrophie régulière, hypertrophie « vraie » des anciens auteurs, où il y a « vice de conformation mais pas difformité véritable, les diverses portions du membre gardant leurs proportions régulières ». Elle s'observe principalement dans les cas intéressant tout un membre ou parfois tout un côté du corps. Nous la croyons, le plus souvent liée à un trouble circulatoire, nævus ou angiome.

La seconde: hypertrophie irrégulière, caractérisée par ses difformités plus ou moins accentuées et le plus souvent accompagnée de tumeurs surajoutées, ne porte que sur des segments de membres. Nous l'attribuons à des altérations nerveuses, névromes plexiformes le plus habituellement.

1^o HYPERTROPHIE RÉGULIÈRE.

Elle est caractérisée par deux symptômes importants :

a) Le trouble vasculaire nævus-angiome ou varices.

b) L'hypertrophie osséuse et accessoirement par des troubles du côté de la peau, du tissu cellulaire sous cutané, des muscles, etc...

a) *Le trouble vasculaire* est le plus souvent un nævus (1). Il se présente sous l'apparence d'une tache dont les caractères sont différents.

Cette tache peut siéger en un point quelconque du corps, mais principalement sur les membres. Ses dimensions sont variables depuis le simple grain de beauté jusqu'aux nævi très étendus recouvrant entièrement le corps; comme dans le cas cité par Mas-méjean. Sa coloration est aussi très variable, depuis le violet foncé jusqu'aux rose chair (artériosus, flammosus, purpureus, sanguineus, vinosus...). Enfin le contour de ces taches est différent, tantôt rectiligne suivant la ligne médiane du corps, tantôt irrégulier, ou décomposé en une série de placards... Le nævus peut être unique.

Les varices se rencontrent parfois, à tel point que Klippel et Frenaunay ont décrit sous le nom de « nævus variqueux ostéohypertrophique » un syn-

1. Nous laissons de côté tout ce qui a trait au nævus pigmentaire.

drome voisin de celui que nous étudions et où le trouble vasculaire est avant tout représenté par un état variqueux congénital. Nous n'en avons jamais constaté pour notre part, mais voici ce qu'en disent ces auteurs : « Ces varices sont remarquables par leur précocité et leur unilatéralité. Elles débutent de bonne heure, probablement avant la naissance. Elles siègent sur des veines sous-cutanées quelconques mais toujours du côté hypertrophié. Il est rare qu'elles égalent les gros vaisseaux variqueux que l'on rencontre habituellement ; ce sont d'ordinaire de simples dilatations veineuses sans pelotonnement. Cependant, elles peuvent aussi former des tumeurs volumineuses, réunies ou non par des anastomoses. Elles s'accompagnent souvent de varicosités dessinant à la surface des téguments des mailles violettes plus ou moins étroites. »

L'angiome enfin nous a souvent paru être à l'origine de la malformation. On peut aussi rencontrer des angiomes nerveux, nettement isolés, ou des angiomes diffus. La symptomatologie en est un peu riche. Il n'y a en général aucune lésion apparente et le diagnostic est porté par exclusion.

b) *L'hypertrophie osseuse*. — Dans la forme régulière, elle prend la plus grande part à la déformation. Elle se produit en longueur, en épaisseur et en largeur, comme il est facile de l'apprécier par l'attitude, les mensurations. Les os hypertrophiés gardent leur forme primitive. L'hypertrophie débute dès le jeune âge et augmente avec le temps, avec une

accélération marquée au moment de la puberté. Elle est parfois assez considérable pour entraîner entre les deux membres une différence de 10 centimètres (Ollier) ou même dépasser ce chiffre. Cette ostéohypertrophie entraîne pourtant rarement la claudication. Dans notre observation III l'allongement de la jambe droite était de 4 centimètres, mais elle était déjà compensée par une courbure légère de la colonne vertébrale, une déviation du bassin avec antéverson, l'élévation de l'épine iliaque antéro-supérieure, le genou en valgus.

A côté de ces deux signes principaux il existe un certain nombre de symptômes, qui, moins importants, se rencontrent pourtant avec une aussi grande fréquence que l'on doit les considérer comme composant un même tableau clinique.

La peau, qui peut être normale, est souvent recouverte de plaques d'ichtyose. Elle peut être « éléphantiasique, écailleuse, irrégulière, œdémateuse, ou même indurée ». Dans le cas d'un de nos malades, la peau était tendue sur le tissu cellulaire sous-cutané, le pli était épais et infiltré.

Le système pileux semble le plus souvent réagir comme le système osseux, par une augmentation du nombre des poils, leur accroissement en longueur, formant des touffes plus ou moins confluentes. Les ongles peuvent être déformés, striés, cassants.

Le tissu cellulaire sous-cutané et la graisse sont toujours augmentés de volume, formant de vérita-

bles bourrelets et contribuant toujours à la déformation.

La myohypertrophie a été admise par tous les auteurs ; certains même, tel que Leblanc, auraient constaté une augmentation de la force du système musculaire.

Symptômes fonctionnels et troubles physiologiques.

a) *Marche, préhension, motilité.* — Nous venons de voir que la claudication est extrêmement rare chez les individus atteints d'ostéohypertrophie régulière.

Trelat et Monod faisaient déjà remarquer que les malades corrigent l'allongement du membre en remontant leur bassin et en pliant le genou du côté hypertrophié.

La préhension, dans les rares cas observés au membre supérieur était normale.

La motilité est rarement entravée, la force du membre lésé étant en général supérieure à celle du côté opposé.

b) La sensibilité tactile paraît normale. Leblanc fait d'ailleurs reposer son hypothèse pathogénique sur le fait de l'intégrité parfaite des filets nerveux centripètes.

Parfois, pourtant, les trajets nerveux sont envahis par du tissu de néoformation. La pression, le choc ou même le mouvement peuvent déterminer des douleurs irradiées à tout le membre, des engourdissements, des fourmillements...

c) L'hypersudation a été assez rarement constatée. Nos malades n'en présentaient pas. Pourtant, dans un cas signalé à la Charité par le professeur Duplay « l'on voyait se former en un instant très court de véritables petits ruisseaux de sueur qui inondaient le lit ».

d) *Température*. — La température locale paraît être toujours augmentée. Nous ne l'avons pas constaté. Elle a été attribué par les auteurs aux modifications survenues dans la circulation capillaire.

e) On a signalé enfin une mydriase unilatérale du côté de la lésion.

Cela paraît être une simple coïncidence.

Ce tableau clinique des hypertrophies régulières est très différent de celui que nous rencontrerons dans les hypertrophies irrégulières. Dans le premier cas, le membre a gardé une harmonie parfaite de la forme ; dans l'autre, on peut constater de véritables difformités gigantesques.

2^o HYPERTROPHIE IRRÉGULIÈRE.

Elle siège principalement sur un segment du membre, la main, le pied, mais surtout les orteils et les doigts sont particulièrement affectés. Elle se caractérise par un développement « anarchique » des parties atteintes, et dont la description schématique est impossible, chaque cas ayant un aspect particulier.

Elle est caractérisée le plus souvent :

1^o Par une tumeur nerveuse, en rapport avec une hypertrophie osseuse irrégulière.

a) *La tumeur nerveuse.* — C'est généralement un névrome plexiforme, un des éléments de la neurofibromatose ou maladie de Recklinghausen. « Ce sont des tumeurs volumineuses, largement étalées, faisant parfois une saillie considérable. Ce sont de volumineux molluscum, de consistance variable, durs ou mous, mais contenant presque toujours un lacis de cordons nerveux, noueux, sinueux ou entrelacés ; ce sont les tumeurs majeures ou névromes plexiformes. »

A côté de ces névromes, on a publié quelques cas où la tumeur surajoutée était un « grand développement du tissu adipeux et du tissu conjonctif sous-cutané, qui pénètre dans le tissu du cordon nerveux, donnant à ces derniers l'aspect de névromes ».

A notre avis la tumeur nerveuse est la lésion *essentielle*, celle qui crée et entretient la déformation irrégulière, qui est à l'origine des récidives post-opératoires.

b) L'hypertrophie osseuse, et des tissus mous peut être formidable. Elle défie toute description générale. Dans un cas « la tête et le tronc pendaient du côté opposé au membre hypertrophié pour rétablir l'équilibre que le poids énorme du membre supérieur tendait à rompre. Ce membre apparaissait volumineux et difforme et pendait inerte au côté droit du corps. L'hypertrophie et surtout la difformité s'accroissaient à mesure que l'on appro-

chait de l'extrémité manuelle qui n'avait pas forme humaine. Le pouce, l'index et le médius se présentaient considérablement augmentés de volume et très écartés, ce qui pouvait faire comparer cette main à une patte énorme de quelque gros oiseau antédiluvien ! (Galvani) ».

Les troubles physiologiques seront à leur maximum. Devant le tableau précédent il est à peine besoin de souligner l'impotence fonctionnelle absolue. La sensibilité tactile est émoussée. Il y a, le plus souvent, des douleurs à la pression.

En résumé, symptomatologie bien différente suivant que l'hypertrophie est régulière ou irrégulière.

B. — Symptomatologie générale.

Dans nos 31 cas, l'hypertrophie est ainsi localisée :

Aux membres supérieurs	4
— inférieurs	26
— supérieurs et inférieurs	1
A droite	16 + 2 = 18
A gauche	10
A droite et à gauche	3
Homme	23
Femme	8

Ce n'est donc pas avec la même fréquence de localisation et de sexe que se rencontre l'affection que nous étudions.

Numériquement, le membre inférieur droit arrive

le premier ; le sexe masculin est plus frappé que le sexe féminin ; l'unilatéralité est la règle. Dès 1869, Trélat et Monod étaient arrivés à ces mêmes conclusions.

C. — Formes cliniques.

Nous venons de décrire le tableau clinique complet de l'affection qui nous occupe. Mais il est loin d'être toujours identique.

1^o Tout d'abord, dans la forme régulière, tous les symptômes peuvent être réunis chez un même sujet ; c'est la forme *complète*. Mais souvent à la naissance, le *nævus* seul attire l'attention, l'hypertrophie osseuse se manifeste plus tard. « Rien à la naissance ne fait pressentir le trouble trophique futur ; puis peu à peu, avec le progrès de l'âge, l'hypertrophie osseuse, totale, partielle ou segmentaire se précise de plus en plus. » Les troubles portant sur les dérivés du mésoderme viennent compléter le tableau clinique. On a ainsi pendant tout le cours de l'évolution des formes *partielles* de l'affection.

Leblanc a décrit une forme *alterne* qui paraît être en réalité une forme *double*, une lésion complète marquée sur deux membres différents.

Enfin Chassaignac rapporte un cas de forme *croisée-dissociée* dont le type clinique est extrêmement rare.

2^o Dans l'hypertrophie irrégulière le tableau clinique pourra être très varié depuis les formes *frustes*

jusqu'aux cas *gigantesques*. Suivant l'évolution on pourra avoir des formes *récidivantes* ou au contraire, mais rarement, des formes *stationnaires*.

A notre avis, et le plus souvent, le tableau sera complet et tel que nous l'avons décrit.

CHAPITRE IV

ÉVOLUTION

En général, l'ostéohypertrophie régulière d'origine nævique ou angiomateuse conserve ses proportions initiales par rapport à la partie correspondante dans toute la période du développement du squelette.

Les hypertrophies irrégulières, ou d'un segment de membre ont une tendance marquée à l'accroissement avec, le plus souvent, une poussée au moment de la puberté, comme l'ont remarqué presque tous, les auteurs.

Une question peut se poser.

Après intervention y aura-t-il récidence à la jambe, à la main ?

Exceptionnelle dans l'ostéohypertrophie régulière, elle est presque constante dans l'autre forme d'hypertrophie.

a) *Récidence dans hypertrophie régulière.* — Cusson rapporte un cas de Jaboulay où l'hypertrophie régulière avait repris sa marche après l'amputation de l'avant-pied. La tumeur secondaire était un angiome malin. Après un temps d'arrêt, l'hypertrophie reprit sa marche lentement et progressivement ascen-

dante et à 15 ans $1/2$, le sujet présentait un volume considérable de la jambe et de la fesse gauche. Histologiquement « on se trouve en présence d'une tumeur de très grande activité de développement dont certaines cellules se reproduisent avec rapidité ». Une hypertrophie régulière peut donc devenir irrégulière.

b) *Transformation d'une hypertrophie régulière en hypertrophie irrégulière et récidive de cette dernière.* Dans les hypertrophies irrégulières et après intervention, la récidive est presque la règle. En voici un exemple :

Kuss et Jouon rapportent l'observation d'une hypertrophie irrégulière congénitale intéressant l'avant-bras droit et la main. A la naissance, le sujet avait le membre supérieur droit plus volumineux que le côté gauche, mais l'hypertrophie était alors régulière.

Il n'existait pas de tumeur sur le bord cubital de la main. Deux ans après, la main augmente de volume, surtout du côté interne, et comme l'enfant ressentait là des douleurs, une opération fut pratiquée. Deux ans plus tard, enfin, sur le côté interne de la main droite, une nouvelle masse était formée, de consistance lipomateuse, douloureuse à la pression. L'examen microscopique de cette nouvelle tumeur montra une production exubérante de tissu conjonctif adulte.

En résumé, dans l'hypertrophie régulière les malades verront leurs membres se développer anorma-

lement par rapport à l'ensemble du corps, mais sans avoir perdu leurs formes régulières extérieures.

Dans le deuxième groupe, l'hypertrophie irrégulière se compliquera souvent ou bien de tumeurs surajoutées, ou de tumeurs de voisinage (comme dans les deux cas cités par Gayet et qui entraînèrent la mort des malades, dans un autre cas du professeur Pollosson le malade mourut d'un lymphadénome généralisé) ou bien le membre prendra des proportions gigantesques (comme dans le cas de Galvani), qui décideront d'une large intervention.

CHAPITRE V

DIAGNOSTIC

Les deux groupes, l'un rare et l'autre fréquent, d'allongement ostéohypertrophique doivent être soigneusement distingués d'une série d'autres affections s'accompagnant d'une augmentation de volume des membres et ayant des origines très diverses.

Le diagnostic de l'ostéohypertrophie d'origine nœvique est relativement facile, l'important étant de se rappeler le syndrome quand, par hasard, il se présente. Plus difficile est à diagnostiquer le cas où la lésion vasculaire est un angiome ; il n'y a pas de taches violettes qui attirent l'attention. Mais l'hyperthermie, l'absence de godet à la pression, l'absence de cicatrices, une colonne vertébrale normale mettront sur la voie du diagnostic. Dans la forme irrégulière, le volume souvent énorme du membre atteint, les douleurs, la congénitalité feront porter le diagnostic exact.

Suivant l'âge du malade, les affections avec lesquelles on pourra confondre l'ostéohypertrophie congénitale sont les suivantes :

a) CHEZ LE NOURRISSON.

L'œdème des nouveaux nés. — Cette affection complique souvent l'ostéohypertrophie et il faut reconnaître la part qui revient à chacune d'elle dans ce cas donné. Le diagnostic en est généralement aisé.

L'œdème disparaît par le repos ; il n'en est pas ainsi de l'hypertrophie. L'œdème est souvent bilatéral et secondaire.

L'ostéohypertrophie au contraire n'existe presque toujours que d'un seul côté.

Dans cette affection les os sont toujours augmentés de longueur et d'épaisseur ; il n'en est rien dans la première.

La luxation congénitale. — Elle fait paraître le membre sain plus développé que son homologue, mais la radiographie et l'évolution fixeront rapidement le diagnostic.

b) CHEZ L'ENFANT.

Le sarcome. — Il pourra prêter à confusion. Mais généralement il se développe sur un segment de membre sain et normal auparavant. Enfin les caractères cliniques ne pourront pas laisser longtemps errer le diagnostic.

Le lymphangiome. — Ce sont des tumeurs congénitales, de consistance pâteuse, sans changement de

coloration de la peau, indolores et ne s'accompagnant jamais de déformations osseuses.

La tuberculose ostéoarticulaire. — A la suite d'une tumeur blanche du genou, par exemple, on verra fréquemment le squelette de la jambe acquérir un développement anormal par irritation de la région juxta-épiphysaire et du cartilage de conjugaison ; et qui pourra se chiffrer par plusieurs centimètres chez l'enfant. Mais cet allongement, en coïncidence avec des atrophies musculaires, une articulation ankylosée, l'absence de troubles circulatoires ne mettra jamais sur la voie du diagnostic de l'affection que nous étudions.

De même, une spina ventosa sera rapidement reconnue.

L'hérédosyphilis. — Lannelongue, qui a étudié les altérations osseuses de la syphilis héréditaire a montré que l'os était augmenté de volume et de longueur, qu'il était déformé par l'adjonction, à sa périphérie, d'exostoses plus ou moins volumineuses. L'étude des antécédents, la notion de spécificité des parents, la radiographie montrant des ostéophytes, l'absence habituelle de nævi ou de névromes ne feront pas confondre ces lésions spécifiques osseuses avec une ostéohypertrophie régulière ou irrégulière.

La dolichosténomélie. — Sous ce nom, Marfan a décrit chez une fillette « une déformation congénitale des quatre membres, plus prononcée aux extrémités, caractérisée par l'allongement des os avec un

certain degré d'amincissement. Plus tard, la malade a présenté une tuméfaction épiphysaire du cubitus et de l'humérus gauches, avec une cyphoscoliose dorso-lombaire.

Les radiographies montrent de l'allongement et de l'amincissement des os avec augmentation des cartilages de conjugaison et hyperchondroplasie. On se trouve en présence d'un syndrome osseux tout à fait singulier, distinct de l'acromégalie, de l'érythromélagie, du gigantisme. Cette dolichosténomélie est le plus souvent congénitale ; elle peut être familiale. Dans quelques cas elle est acquise et peut se compliquer de manifestations douloureuses. »

c) CHEZ L'ADULTE.

Le gigantisme ou hypertrophe régulière vraie. — Il est dû le plus souvent à des brides amniotiques. Frœlich, dans la *Revue d'orthopédie* (mars 1904) en rapporte une observation nette. Il y a presque toujours un sillon profond qui, limitant la tumeur, atteint jusqu'au squelette. Dans le cas cité plus haut, l'étude anatomique de la pièce, permet de constater que tous les tissus étaient hypertrophiés mais qu'il n'y avait aucun trouble vasculaire ou nerveux.

Les fausses hypertrophies ou éléphantiasis congénitale. — Dans un cas de Bize et Grisel, l'examen de la pièce montra des lésions limitées à la couche superficielle, sus aponévrotique, aux téguments. Il

s'agissait à l'examen histologique d'œdèmes par stase lymphatique. Chez de tels malades on retrouve un sillon limitant la tuméfaction, sillon congénital qui se comporte « comme le ferait un fil métallique serré autour de la patte d'un animal nouveau né ». Enfin dans cet œdème chronique la pression détermine un godet.

L'éléphantiasis des Arabes. — Les hypertrophies locales ou œdèmes chroniques des vieux érysipèles à répétition, des varices, d'ulcères...

L'erreur sera facile à éviter entre les deux affections. Les poussées lymphatiques, les érysipèles, les phlébites font défaut dans l'ostéo-hypertrophie. La peau et le tissu cellulaire ne sont ni sclérosés, ni lardacés ; les os simplement augmentés de volume dans l'affection que nous étudions, ont subi dans le cas de varices ou d'ulcères des phénomènes d'ostéite raréfiante, puis d'ostéite constante. Enfin l'une est congénitale, l'autre est la conséquence d'une affection de l'âge adulte et même de la vieillesse.

Le myxœdème. — C'est une maladie générale caractérisée par une bouffissure œdémateuse de tout le corps, teint bistre, lèvres pendantes, nez aplati, langue trop grosse. Au surplus il n'y a pas de lésions osseuses.

Le spina bifida occulta et le trophœdème de Meige. — Le diagnostic se fera par la radiographie de la colonne lombaire, l'absence de nœvus, ou de varices.

La paralysie pseudo-hypertrophique. — C'est une

maladie familiale et héréditaire. Elle débute par de la paresse musculaire, de l'impuissance fonctionnelle. Plus tard tous les muscles du mollet deviennent durs comme du bois. L'impotence est absolue. Ceci diffère bien du tableau clinique de l'affection étudiée.

L'acromégalie. — C'est une maladie de l'âge adulte caractérisée par le développement énorme des extrémités ; les deux pieds, les deux mains, certaines parties de la face sont atteintes. La maladie s'accompagne en outre de cyphose cervico-dorsale, de troubles visuels. (Maladie de Paget, maladie de Recklinghausen.).

« Ces deux maladies sont caractérisées par une raréfaction souvent intense du tissu osseux, soit généralisée, soit au contraire localisée à quelques os. Cette raréfaction est accompagnée constamment de néoformations osseuses autour des os atteints. Ceux-ci sont atrophiés histologiquement et en même temps hypertrophiés anatomiquement. » (Policard). Mais ces maladies, outre leur symptomatologie, se caractérisent aussi par leur évolution : déformations osseuses, fractures spontanées, tassements épiphysaires, que l'on ne retrouve jamais chez les porteurs d'ostéohypertrophies congénitales. Enfin la néoformation osseuse frappe électivement certains os (os du crâne en particulier dans la maladie de Paget)... On ne trouve aucune de ces complications dans l'affection étudiée.

En résumé, dans l'affection que nous étudions,

l'hypertrophie du squelette est en coïncidence avec des troubles téléangiectasiques ou nerveux. Le segment de membre atteint est hyperdéveloppé, ou déformé. En quelque sorte, c'est une exagération physiologique d'un membre dans la forme régulière, un développement considérable et « illogique » dans la forme irrégulière.

CHAPITRE VI

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'étude anatomo-pathologique de l'affection que nous étudions n'est pas très avancée.

En réalité, comme il s'agit d'une affection compatible avec la vie, les examens nécropsiques n'ont été pratiqués qu'après la mort par infection intercurrente ou ont porté, le plus souvent, dans les cas d'hypertrophie irrégulière, sur des pièces anatomiques enlevées chirurgicalement. S'il est permis d'étudier, dans ce dernier cas, tous les éléments de l'hypertrophie dans leurs moindres détails, l'étude des lésions vasculaires est au contraire bien moins avancée pour la raison que nous donnions plus haut. Quoiqu'il en soit, il importe de décrire deux variétés d'hypertrophie congénitale :

1^o Les hypertrophies régulières, qui sont étendues à tout un membre, celui-ci se différenciant de son homologue par ses proportions plus volumineuses.

2^o Les hypertrophies irrégulières qui se localisent à un segment de membre : pied, jambe, cuisse...

La forme du membre est altérée et surtout, caractère fondamental, l'adjonction de tumeurs nerveuses est des plus fréquentes.

Qu'elles soient régulières ou irrégulières il est possible de décrire des caractères anatomiques communs aux tissus qui participent à l'hypertrophie ; ce que nous ferons tout d'abord. Nous terminerons par l'étude des lésions anatomiques particulières à chacune des variétés.

Os.

L'hypertrophie osseuse est manifeste sur ces pièces et sur les radiographies : hypertrophie en longueur et en épaisseur. Elle a été constatée par Billroth (sur les os de l'avant-bras) par Dubreuil (sur les os du tarse) par Bégouin et Sabrazès (sur les os du carpe).

Sur les os hypertrophiés on a constaté une augmentation des espaces de Havers, parfois des tassements épiphysaires, souvent enfin les os présenteraient une certaine mollesse.

Cette hypertrophie osseuse n'est pas admise par tous les auteurs (Galvani). Il nous semble pourtant qu'elle soit constante. Dans les deux cas, que nous publions d'hypertrophie régulière, la lésion osseuse est très marquée, les membres lésés sont plus longs que leurs homologues, la radiographie précise cette ostéo hypertrophie et la montre étendue en longueur et en épaisseur. Enfin, dans les vingt-deux observations d'hypertrophie régulière que nous avons retrouvées dans la littérature médicale, la lésion osseuse est constante et caractéristique.

MUSCLES.

L'hypertrophie des masses musculaires est plus discutée. Pour Galvani les muscles sont de volume normal. Masméjean, au contraire, écrit que les muscles sont fortement augmentés de volume et il en voit la preuve dans ce fait que, dans certains cas d'hémihypertrophie de la face, la langue présentait du côté anormal, des dimensions colossales.

Chez nos malades il nous a paru que le système musculaire avait acquis un développement parallèle au système osseux. La force musculaire était normale.

TISSU CELLULO-ADIPEUX.

A ce sujet, presque toutes les observations sont concordantes et tous les auteurs admettent le développement considérable du tissu adipeux et du tissu conjonctif sous-cutané.

Ewald, Billroth, Bégouin et Sabrazès signalent tous le développement anormal et parfois très considérable du tissu graisseux. Cet accroissement peut être diffus ou au contraire se localiser en certains points et former de véritables lipomes.

Pour Galvani cet énorme développement serait même l'élément fondamental de l'hypertrophie en pénétrant dans les interstices musculaires.

Au point de vue histologique ce tissu adipeux est de structure normale.

LES VAISSEAUX.

Ils peuvent être lésés soit dans le système artériel, soit dans le réseau capillaire, soit dans le système veineux.

Les artères sont le plus souvent touchées.

Les angiomes sont fréquents, angiomes musculaires, angiomes caverneux.

Ils sont le plus souvent, à notre avis, et avec les nævi, la lésion causale dans l'hypertrophie régulière.

Le réseau capillaire présente très souvent des dilatations localisées formant les nævi vasculaires.

Le système veineux enfin peut présenter des dilatations congénitales. Klippel et Trénaunay ont décrit un syndrome « ostéohypertrophique variqueux congénital ».

Ces lésions vasculaires ne sont pas admises par tous les auteurs. Pourtant Billroth, Bégouin et Sabrazès ont trouvé des artères plus volumineuses qu'à l'ordinaire, des veines dilatées et présentant à la coupe un épaississement de l'adventice.

Nous admettons, avec ces auteurs, que les lésions vasculaires sont constantes dans la forme régulière, et sont à l'origine des troubles du système osseux.

LES NERFS.

Leurs lésions sont mal connues. Galvani signale pourtant dans un cas d'hypertrophie irrégulière que

les troncs nerveux sont augmentés de volume. Nous croyons que ces lésions nerveuses n'ont pas attiré suffisamment l'attention des auteurs et qu'avec des recherches anatomiques plus minutieuses, l'étude clinique des faits, on aurait constaté plus souvent la présence de névromes plexiformes sur les trajets nerveux. Nous en réparerons plus loin :

LES TÉGUMENTS.

Ils présentent parfois des altérations. La peau est épaisse, les poils sont plus nombreux ; il y a de l'onyxis.

Pour Gayet et Pinatelle ; il s'agit d'une hypertrophie diffuse du tissu mésodermique dans toutes ses variétés, malformation congénitale, conjonctivome diffus. Mais semble plus exacte l'opinion de Galvani pour qui l'hypertrophie tient surtout à celle des tissus adipeux et conjonctifs, qui dissocient ça et là les fibres musculaires qui ne prennent qu'une faible part à l'hypertrophie.

A côté de ces lésions, qui sont presque constantes et souvent connues aux deux formes d'hypertrophies, nous pouvons cependant dégager de l'étude des observations : que les lésions du système vasculaire entraînent toujours une déformation régulière, celles du système nerveux, une déformation irrégulière.

Nous avons insisté longuement au chapitre de la symptomatologie sur les nævi, angiomes, varices et sur les névromes plexiformes. L'étude anatomo-

pathologique nous a démontré leur fréquence. Nous ne les étudierons pas plus en détail.

En résumé, l'étude anatomique des lésions nous permet de constater et d'isoler deux syndromes caractéristiques :

D'une part, nous rencontrons dans l'hypertrophie irrégulière des lésions vasculaires constantes ; d'autre part, dans l'hypertrophie irrégulière, des altérations nerveuses — névromes plexiformes habituellement —.

Nous croyons qu'il y a là plus qu'une relation de cause à effet, une véritable entité clinique, et qu'il est malaisé, pour ne pas dire impossible de rechercher quelle est, dans un syndrome donné, la cause efficiente.

Nous nous bornons à enregistrer le fait, considérant que toutes les théories invoquées jusqu'à ce jour ne donnent à la réalité qu'une apparence de raison.

CHAPITRE VII

PATHOGÉNIE ET ÉTIOLOGIE

De nombreuses théories pathogéniques ont été émises par les auteurs suivant l'époque, suivant les lois de pathologie générale alors en honneur. Nous retiendrons les principales que nous allons analyser et présenter suivant leur chronologie.

a) THÉORIES LYMPHATIQUES.

Défendues par Bull et Pollosson, par Packard (*American J. Orthopédie*) par Cojiri (*Bull. Société de Chirurgie*, 1881).

Packard a trouvé à l'examen d'une pièce anatomique les vaisseaux lymphatiques très hypertrophiés et a regardé cette hypertrophie comme la cause de la maladie. Il semble bien en effet que dans les cas pathologiques où domine l'angiome, il faille bien faire une place aux lésions, qui relèvent directement du lymphangiome qu'il est habituel d'y rencontrer. Mais, pour les auteurs cités plus haut, le rôle de l'hypertrophie des vaisseaux lymphatiques nous paraît beaucoup trop important.

b) THÉORIES VASCULAIRES.

Elles sont nombreuses. La plus remarquée fut celle soutenue vigoureusement par Duzéa.

Avant lui, Bauvel avait admis que l'hypertrophie était liée à un développement des tuniques moyennes des artères.

Trélat et Monod fondent leur hypothèse sur le fait suivant : la parésie des nerfs vasomoteurs aurait pour conséquence une circulation capillaire plus lente, plus stagnante. D'où suractivité fonctionnelle et hypertrophie. En réalité, pour défendre leur théorie, Trélat et Monod s'appuyaient sur les expériences de Cl. Bernard et Schiff, qui avaient vu que la paralysie des nerfs vasoconstricteurs entraînait la stase sanguine et secondairement des troubles trophiques.

En réalité ces expériences ont été reconnues fausses par le physiologiste Othin. Pour Duzéa, l'hypertrophie du squelette est secondaire à l'angiome superficiel et se trouve en rapport direct avec l'étendue du nævus. Duzéa compare les nævi à un cautère agissant, suivant l'expérimentation de Ollier et Poncet comme un foyer d'irritation locale, qui, par l'hypercirculation qu'il entraîne, augmente l'activité fonctionnelle du périoste et produit de l'os.

Klippel et Trenaunay adoptent cette théorie vasculaire mais la complètent. Ils attribuent au nævus un rôle capital, qui tiendrait sous sa dépendance, hypertrophie osseuse, œdème et varices.

Recherchant la cause du nævus, ils expliquent cette « vascularité » par la localisation sur le système vasculaire d'un agent infectieux, nævus dû à une maladie fœtale. « L'angiome est une sorte de lésion exubérante résultant d'une maladie infectieuse locale. L'infection ne s'est pas limitée aux vaisseaux. Elle s'est propagée à tous les tissus voisins pour produire l'hyperaccroissement du tissu osseux et les divers troubles musculaires. »

En réalité des recherches récentes de Leriche et Policard (*Physiologie normale et pathologique de l'os* 1927) ont montré que toute augmentation de la circulation sanguine a pour effet d'amener la résorption osseuse et une gêne marquée à la néoformation du tissu osseux.

c) THÉORIES NERVEUSES OU THÉORIES
DE LA MÉTAMÉRIE SPINALE.

En 1863, Barensprung (Charité annalen) découvrit que le nævus est une affection constamment unilatérale ; exactement limitée à la ligne médiane répondant topographiquement à l'épanouissement périphérique de un ou plusieurs nerfs spinaux.

En 1891, Hallopeau et Wiell, dans la *Presse médicale* écrivent « ces nævi vasculaires, accompagnés de troubles nutritifs, affectent en diverses régions une distribution semblable à celle du zona. Ils donnent au premier abord, l'impression d'une affection trophonévrotique. Il s'agit, selon toute vrais-

semblance d'un trouble dans le développement embryonnaire des segments primitifs de l'axe. »

Plus loin, nous verrons que Gayet et Pinatelle ont combattu cette théorie.

En 1897, Leblanc (Thèse Paris) soutient lui aussi l'origine nerveuse de l'affection. Il admet qu'il y a identité des hypertrophies partielles avec les éruptions du zona siégeant sur le trajet des racines. Prenant le cas du malade de Duplay, qui avait une hypertrophie du membre inférieur gauche (voir observation XVIII) avec un nævus remarquable pour sa topographie suivant les racines sacrées gauches (E. 5-S.1.2.3.4.) reporte l'origine des troubles observés à une lésion congénitale de la moelle, lésion limitée au segment mésantérieur correspondant aux racines E.5-S.1.2.3.4.

Cette théorie de la métamérie fut d'ailleurs adoptée par Meige pour expliquer son trophœdème.

En 1904, Gayet et Pinatelle, dans la *Revue d'Orthopédie*, expliquent ces lésions « par un trouble du développement survenu beaucoup plus précocement, au moment où ces cellules du mésenchyme sont encore nodales, c'est-à-dire, portent en puissance des différenciations ultérieures de ces systèmes (vaisseaux, nerfs, etc...). Angiome et nævi témoignent d'une poussée désordonnée des cellules de la lignée conjonctivo-vasculaire. Parfois cette poussée s'arrête, parfois elle évolue comme une véritable tumeur. »

Enfin, nous pensons que l'on pourrait compléter

ces théories nerveuses en faisant jouer à l'hypophyse tout le rôle prépondérant qu'elle occupe dans la morphogenèse du système osseux (acromégalie et gigantisme).

Ainsi ces multiples théories sont assez divergentes. Pour les uns, le nævus est tout et commande l'hypertrophie. Pour d'autres, le nævus et l'hypertrophie coexistent. Pour d'autres enfin, c'est un trouble du développement embryonnaire qui commande l'hypertrophie. Ces discussions peuvent se résumer par la phrase d'A. Broca « on a invoqué en pathogénie des causes diverses, nerveuses ou vasculaires. En réalité nous ne savons rien. Ici encore on a parlé d'un stigmate de dégénérescence. »

L'Étiologie de l'affection que nous étudions ne cesse donc pas d'être très obscure, après de tels essais pathogéniques. Nous ne chercherons pas à l'expliquer. Il y a pourtant un point particulier qui semble se dégager de l'étude que nous avons faite des différentes observations publiées jusqu'à ce jour. Nous pensons qu'à une hypertrophie régulière correspond toujours un trouble circulatoire (nævus ou angiome) et que le neurome conditionne, par contre, l'hypertrophie irrégulière. L'étude anatomo-pathologique nous a renseigné sur ce point, et c'est à la suite de l'examen des comptes rendus d'autopsie et des protocoles d'anatomie pathologique que nous avons pensé qu'il était légitime d'adopter une telle classification.

CHAPITRE VIII

PRONOSTIC

Le pronostic de l'affection que nous étudions est lié à la forme clinique de la maladie.

Généralement bénin dans la forme régulière, le pronostic doit être plus réservé dans la forme irrégulière pour les raisons que nous montrerons.

Dans la forme régulière, l'affection est généralement si peu grave que le diagnostic n'en est fait qu'à l'occasion d'une maladie intercurrente.

Parfois pourtant, des douleurs spontanées ou une difformité trop accentuée amènent le malade à consulter. Mais, d'une façon générale la vie n'est nullement menacée par le trouble du développement, le sujet peut avoir une existence presque normale.

Les fonctions importantes s'accomplissent normalement puisqu'on ne signale dans aucun cas, de lésions viscérales ou autres, en rapport avec la malformation. Il n'en résulte pas moins que la fonction de relation pour le membre inférieur, de préhension et le sens tactile pour le membre supérieur, peuvent être profondément troublés.

A l'âge adulte la gêne est plus considérable encore.

Ily a tout d'abord le raccourcissement à corriger du côté sain ; ensuite, du côté malade il ést à craindre que le poids de la chaussure — ou sa compression — ne la rende intolérable.

Au membre supérieur, la préhension et le toucher peuvent être considérablement gênés, mais nous savons que la localisation au membre supérieur de l'affection que nous étudions, est tout à fait exceptionnelle.

Dans la forme irrégulière, l'évolution, comme nous l'avons vu, est bien différente de la forme régulière. Il y a généralement aggravation de l'état local par développement considérable, qui, entraînant l'intervention, assombrit déjà le pronostic. Mais, il y a de plus, le fait suivant que l'on ne doit pas oublier. Gayet cite deux cas où il y a eu un sarcome osseux dans le voisinage des parties hypertrophiées. Polloson enfin, a vu un malade mourir de lymphaténome généralisé. Peut-être ne s'agit-il que d'une simple coïncidence ; mais si le rapport entre le sarcome, le lymphadénome et l'hypertrophie est plus souvent constaté à l'avenir y aura-t-il lieu d'en retenir un pareil facteur de gravité.

Enfin, on doit envisager pour chaque cas particulier, les possibilités d'intervention sur la malformation elle-même, qui en modifieront son pronostic.

En résumé, devant un cas d'hypertrophie régulière, bien que la lésion puisse s'étendre et augmenter, le pronostic est favorable, quant à la fonction du membre, et le chirurgien pourra se contenter d'un

traitement palliatif. Au contraire, si l'hypertrophie est irrégulière, on devra toujours craindre l'apparition d'une tumeur locale ou de voisinage et sa récurrence après intervention.

CHAPITRE IX

TRAITEMENT

Il est douteux qu'on puisse guérir entièrement une hypertrophie régulière ou irrégulière. Dans l'immense majorité des cas, la chirurgie n'a pas encore su trouver de ressources pour atténuer ces infirmités si gênantes. Mais on peut les améliorer et s'opposer à leurs progrès.

Nous ne parlerons que pour mémoire de l'électropuncture, de l'électrocoagulation, des injections coagulantes, des ligatures d'artères, et même de la sympatectomie périartérielle ! Ce sont des procédés inutiles, contre indiqués, sinon dangereux.

a) HYPERTROPHIE RÉGULIÈRE.

Dans les cas localisés, l'angiome pourra être extirpé en totalité. Dans les cas diffus, l'emploi méthodique de l'électricité, du massage, de la radio et radium-thérapie, et aussi de la compression élastique pourront arrêter l'accroissement anormal d'un membre et diminuer la différence qui le sépare de son homologue. Mais la réfrigération nous paraît surtout devoir donner des résultats intéressants, réfrigération

totale, réfrigération continue par le procédé si simple de laisser, pendant la saison froide, le membre lésé à nu. M. le D^r Huc a eu l'occasion de traiter deux malades par ce procédé, et les résultats obtenus paraissent intéressants et encourageants.

Grâce à ces thérapeutiques locales, la marche qui était difficile, pourra être facilitée. Mais surtout le port d'une chaussure orthopédique compensera le raccourcissement du membre sain, tout en évitant les déformations secondaires du bassin et de la colonne vertébrale.

Dans tous les cas, le traitement ne pourra avoir d'efficacité que s'il est entrepris précocement, sur des sujets jeunes, dont la croissance n'est pas terminée. A l'âge adulte, le port d'un bas élastique, des soins de rigoureuse propreté, des pansements aseptiques en cas de plaie seront nécessaires.

b) HYPERTROPHIES IRRÉGULIÈRES.

Dans les formes localisées à un segment de membre (un pied, une jambe, une main), la question d'une intervention peut se poser. Ce sera en général pour les douleurs intolérables du névrome plexiforme, ou de la tumeur nerveuse causale, que le malade demandera une intervention.

Tantôt une désarticulation sera l'opération de choix, tantôt une amputation dans la continuité sera plus utile ; d'autrefois, il faudra prendre les deux procédés. Voici d'ailleurs ce qu'en dit Wattelshöfer :

« Busch a déclaré qu'il vaut mieux garder une grande réserve opératoire que trop intervenir. Mais pourtant le défaut d'opérations peut être nuisible. En effet, si chez un sujet jeune on laisse l'hypernutrition suivre son cours, la graisse s'accroît et les résultats de l'opération laissent plus tard à désirer. Il faut donc, si c'est possible, faire un pied bon pour la marche et rendre une main utile et moins informe. »

EN RÉSUMÉ, au point de vue thérapeutique, on peut distinguer deux éventualités :

Ou bien l'hypertrophie est régulière, non gigantesque, sans tumeur surajoutée, l'abstention chirurgicale sera la règle si le malade ne se trouve pas incommodé.

Ou bien l'hypertrophie est irrégulière, soit par tumeur surajoutée, soit par développement gigantesque. Il conviendra alors d'adopter une pratique plus radicale, d'amputer largement et en tissus sains, afin de préserver l'avenir.

CHAPITRE X

OBSERVATIONS A

(Ostéohypertrophies en rapport avec des malformations vasculaires).

(Hypertrophies régulières).

1 (Grimaud, Thèse Paris, 1901). — « Hypertrophie congénitale du membre inférieur gauche, et de deux orteils du pied droit. Nævus très étendu du membre inférieur gauche et des deux membres supérieurs ».

N..., 41 ans. Lymphangite tronculaire peu accentuée du membre inférieur gauche.

En examinant le malade on est frappé de l'énorme développement de la jambe et du pied gauche. Le pied était manifestement plus volumineux que celui du côté droit ; la peau y était lisse et régulière sans ulcération ; au niveau du cou de pied, le membre inférieur était comme étranglé par une circulaire qui surplombait la masse énorme de la jambe. A la région antérieure de la jambe, porte d'entrée de la lymphangite infectieuse. Sur tout le membre inférieur la peau est épaissie. La pression ne détermine pas le moindre godet ; il n'y a pas trace d'œdème.

Sous l'influence des pansements humides la lymphangite disparaît, mais le membre inférieur gauche est plus volumi-

neux que le droit ; cette augmentation de volume est régulière et frappe proportionnellement tous les segments du pied. La jambe a un aspect cylindrique, les reliefs normaux des os de la jambe et des muscles du mollet sont à peine accusés. Le genou gauche est plus volumineux que le droit. Dans son ensemble le membre inférieur a conservé son aspect régulier. C'est un membre hypertrophié, ce n'est pas un membre difforme.

Les os participent à cette hypertrophie. Le tibia gauche est beaucoup plus large que le droit ; son bord antérieur est épaissi, élargi ; la rotule est hypertrophiée dans tous ses diamètres. Le corps du fémur semble moins atteint, ainsi que le côté gauche du bassin.

La longueur du pied y est de 4 cm. supérieure à celle du droit.

La largeur est de 6 cm.

Le malade attire l'attention par un *nævus* très étendu qui occupe une grande partie de la surface cutanée. La peau présente une coloration rouge violacée vineuse, type « *nævus venosus* » des anciens auteurs. Sur le membre inférieur gauche toute la fesse est recouverte par le *nævus*, sur la plus grande partie de la cuisse et de la jambe, ainsi que sur le dos du pied.

Au membre inférieur droit le *nævus* est beaucoup moins étendu.

Enfin le malade a des varices ».

2 (Samuel Adams, *hémihypertrophie congénitale*, in *Revue de Hayem*, p. 193, 1895). — « Adams rapporte un cas remarquable d'hypertrophie unilatérale du corps chez un

enfant de 10 ans. La jambe droite de l'épine iliaque antérieure supérieure à la malléole externe mesurait 4 pouces et demi de plus qu'à la jambe gauche. La circonférence de la cuisse excédant de 4 pouces trois quarts. La peau de ce côté présentait sur de nombreux points des taches téléangiectasiques. »

3 (Kollischer, *Neurolischer Central Blatt.*, 1899). — « Enfant de 3 mois 1/2. Angiome cutané diffus, avec hémihypertrophie droite. La jambe droite a 2 cm. de longueur de plus qu'à gauche. La circonférence de la cuisse droite a 2 cm. de plus que la gauche. L'hypertrophie n'existe qu'à droite.

D'après l'auteur, l'hypertrophie est causée par une paralysie des vaso-constricteurs.

La téléangiectasie n'a pas le même degré ni la même étendue que l'hypertrophie. Les limites de l'angiome ne coïncident pas avec la voie des nerfs périphériques. »

4 (Dr Beck, in Trélat et Monod, *Archives générales de Médecine*, 1869). — « Hypertrophie congénitale du membre supérieur droit avec nævus.

Homme de 28 ans. Le pouce et l'index de la main droite ont un volume énorme ainsi que le bras droit ; cette déformation date de la naissance. Il y a un nævus superficiel.

5 (Frietberg in Trélat et Monod). — « Développement gigantesque congénital et progressif du membre inférieur droit. Inclinaison consécutive du bassin et scoliose de la colonne vertébrale. Elephantiasis congénitale du membre supérieur gauche. Lipomes dans le dos. Nævus superficiel à la jambe. »

Fille de 10 ans. Parents et 7 frères ou sœurs en bonne santé.

Le développement colossal du pied droit frappe tout d'abord, ainsi qu'une certaine gêne de la marche ; pour faire un pas en avant de la jambe droite, il fallait faire décrire au pied un cercle considérable ; elle relevait d'autre part la moitié droite du bassin, en même temps qu'elle l'inclinait un peu en avant ; malgré cela elle était encore obligée de fléchir les articulations de la hanche et du genou. La démarche était maladroite, accompagnée d'une sorte de balancement du corps. La jambe n'était pas inerte dans la marche, mais, cependant on avait peine à constater la contraction des muscles. Le corps étant fixé, la malade pouvait faire mouvoir la jambe rapidement et avec vigueur.

Les vêtements enlevés, la jambe droite était presque aussi grosse que le reste du corps. Considérée en elle-même, elle pouvait être comparée à celle d'un homme fort et bien constitué. Le pied, surtout, en raison du développement des orteils, était véritablement monstrueux. Les os du pied étaient hypertrophiés et séparés les uns des autres par une masse molle et élastique.

La jambe présentait une coloration d'un rouge franc, seul le pied était plutôt violacé. Les formes étaient effacées par le gonflement, on n'apercevait aucune saillie musculaire.

Peau normale, ne gardant à aucun endroit l'impression du doigt.

Mesures de longueur :

Du grand trochanter au talon. . . . 28,5 D. — 21 à G.
Du talon à la pointe du gros orteil. . 11,5 D. — 9,2 à G.

Mesures de circonférences :

Circonférence de la cuisse.	16 D. — 9 G.
Circonférence de la jambe.	15,2 D. — 7 G.

Un lipome occupait l'espace compris entre les moitiés supérieures des omoplates, dépassant leur bord supérieur et leur moitié interne.

Deux autres lipomes se rencontraient, l'un au niveau des 6^e et 9^e vertèbres D, l'autre un peu au-dessus de la crête iliaque.

Sur la paroi postérieure du thorax, on remarquait une tache violette de la peau, due à des dilatations veineuses. Même remarque pour la partie sternale et la région antérieure de la poitrine.

Deux ans après, la taille a augmenté de 6 pouces $1/4$, au profit de la jambe atteinte. La malade succomba à une tuberculose pulmonaire. Pas d'autopsie. »

6 (John Adams, *The Lancet*, 1858). — « Hypertrophie régulière du membre inférieur droit avec nœvi du même côté. »

Jeune homme, 19 ans.

La lésion est congénitale. Tout le membre inférieur droit est plus fort et plus développé que le gauche, qui est normal et proportionné au développement général de l'individu.

Longueur du membre. . . .	55 D.	71.2 G.
Circonférence de la jambe . .	25 D.	23 G.

Un large nœvus occupait tout le membre ; il commençait au niveau des vertèbres dorsales et s'étendait jusqu'aux

orteils ; il était peu apparent à la fesse, manquait sur la peau du pénis, mais recouvrait la moitié du scrotum.

Il était très superficiel au point de ne former qu'une tache de teinte bleuâtre.

La pression chassait facilement le sang des capillaires dilatés.

La fémorale et toutes les autres artères du membre accessibles au toucher étaient considérablement élargies.

Les mouvements avaient conservé leur intégrité parfaite. »

7 (Jouon, *Revue d'Orthopédie*, 1900). — « Hypertrophie diffuse des membres avec clinodactylie congénitale des orteils, hypertrophie plus marquée aux membres inférieurs, le gauche l'emportant sur le droit. Nævi à gauche.

Garçon de 5 ans.

L'enfant présente de l'hypertrophie congénitale des membres, particulièrement prononcée aux membres intérieurs et de la clinodactylie des orteils. Il est né avec de nombreuses taches næviformes violacées ; l'hypertrophie est plus marquée du côté où siègent les nævi. Il existe un véritable angiome superficiel, assez petit, à la face dorsale du pied gauche, près du deuxième espace interdigital. Il n'existe pas de nævi sur le membre supérieur gauche ; [le côté droit du corps n'en comporte pas non plus.

L'hypertrophie des membres inférieurs intéresse surtout les pieds. Chacun des deux pieds est beaucoup plus volumineux que le pied correspondant d'un enfant du même âge. De plus au pied gauche, c'est-à-dire sur celui où existent les taches næviformes et l'angiome, le gros orteil est plus volumineux que celui du pied droit. »

8 (Monod, *in* Trélat et Monod). — « Hypertrophie de la moitié droite du corps portant sur le membre inférieur. Larges nævi.

Jeune homme, 19 ans, d'apparence vigoureuse, fortement musclé, taille 1 m. 75. Son père raconte que depuis longtemps le membre inférieur droit est plus développé que le gauche ; mais il ne peut préciser s'il en était de même à la naissance. Une seule chose l'a frappé alors, les rougeurs que l'on remarque encore à la face et aux jambes.

Il entre à l'hôpital pour un ulcère de la partie inférieure et interne de la jambe droite, dont il fait remonter le début à deux ou trois mois auparavant.

C'est en recherchant la cause d'un ulcère, évidemment variqueux chez un individu aussi jeune, que l'on constate le vice de conformation.

L'hypertrophie porte exclusivement sur le côté droit du corps et surtout sur le membre inférieur droit.

Quand on examine le malade debout et de face, l'hypertrophie ne porte pas seulement sur le volume, mais sur la longueur du membre. Les deux épines iliaques ne sont pas au même niveau, la droite étant plus élevée que la gauche. Le malade ne s'appuie pas également sur les deux membres pour se mettre d'aplomb ; il est obligé de fléchir légèrement le genou droit. Par derrière la fesse droite est plus grosse et plus élevée que la gauche.

Le membre inférieur droit présente un allongement de 8 centimètres ; le pied droit n'est que d'un centimètre plus long que le gauche. L'augmentation de volume est de 2 centimètres à la cuisse, 2 cm. 1/2 à la jambe.

Les os sont hypertrophiés comme le reste des téguments ;

ils ne sont pas moins accrus en largeur, qu'en longueur.

Pas de boiterie, pas de gêne de fonction des membres.

Les lésions des capillaires consistent en une véritable dilatation. Taches næviformes remarquables par leur étendue et leur limitation presque complète à une des moitiés du corps. Ces taches sont rougeâtres, irrégulières de forme, disparaissent par une pression un peu profonde, prenant à l'air une teinte un peu violette, plus rouges au contraire au moment même où l'on découvre le malade.

On les rencontre : à la face, à la partie antérieure du thorax, aux bras, au membre inférieur droit qui, de plus, est variqueux. »

9 (Comby, *Archives de méd. des enfants*, 1899). — « Hypertrophie de la moitié gauche du corps. Angiectasies superficielles. Fille de 10 mois.

10 (Waitz, *Centralbl für Chirurg.*, 1899). — « Hypertrophie considérable des membres inférieurs, le droit l'emportant sur le gauche ; nævi, varicosités, lymphangiomes. Garçon de 2 ans. »

11 (Devonsges, *Bull. société anatomique*, 1856). — « Développement hypertrophique plus prononcé des trois premiers doigts de la main et du pied droits avec nævi. Homme de 17 ans. »

12 (Chassaignac, *Bull. Société de chirurgie*, 1859) — « Nævi et développement hypertrophique. Homme de 18 ans. »

13 (Comby, dans Grancher et Comby, 1905). — Hypertrophie du membre inférieur droit. Angiome diffus du même côté. Fille de 6 ans.

14 (Duzéa, Thèse Lyon, 1886). — « Nævus superficiel du membre inférieur droit. Allongement hypertrophique du squelette correspondant ».

R. M..., âgé de 65 ans, entre à l'hôpital pour lymphangite du membre inférieur droit.

Rien à noter au point de vue de ses antécédents héréditaires. Son père et sa mère sont morts dans un âge très avancé. Ils ont joui d'une bonne santé et ne présentaient aucune tache angiomateuse; un frère mort ne présentait pas de nævus.

Quant au malade pas de maladie antérieure. Il entre dans le service pour une lymphangite suppurée du tiers inférieur et externe de la jambe droite, dont le début remonterait à quatre ou cinq jours.

La peau est rouge et tendue, de coloration violette. Pas de fluctuation.

Le surlendemain on constate une légère amélioration, diminution de la douleur, fluctuation; incision avec drainage, suites très simples; quinze à vingt jours après, tout était rentré dans l'ordre. Mais le tiers inférieur de la jambe semblait plus coloré, d'un violet cendré, tranchant complètement sur la coloration cutanée normale de l'autre jambe.

On pensa d'abord que cette coloration était la conséquence de la lymphangite, mais le malade nous apprit que cette teinte, qu'il avait toujours observée, était habituelle. Cette tache résultait de la confluence de taches næviques dont il

portait d'autres traces plus discrètes plus haut, au-dessus du mollet; au genou et sur la face inférieure et interne de la cuisse du même côté.

Voici les caractères présentés par cette plaque : sur la face interne de la jambe droite, on constate une série de plaques næviques de formes et de dimensions variables, à tendance générale circulaire, ne laissant que très peu de peau saine entre elles.

Ces taches occupent toute la partie interne et inférieure de la cuisse droite, au niveau de la région correspondante au canal de Hunter, toute la face interne du genou et de la cuisse.

Ces taches sont rose violet ; elles ne font aucune saillie sur le tégument périphérique. Sur ces taches on aperçoit par transparence un fin réseau vasculaire bleuâtre.

Aucune différence entre les deux membres inférieurs au point de vue de la sécrétion sudorale. Pas de différence dans la sensibilité et la température. Le système pileux est également développé des deux côtés.

On note par contre une différence remarquable des deux pupilles ; celle de droite est au moins le double de celle de gauche.

Les mensurations ont donné les résultats suivants :

Fémur	49	D.	47	G.
Tibia	43	D.	41	G.
Péroné	41	D.	39	G.
Pied	28	D.	27	G.
Grosseur des pieds	24,5	D.	23,5	G.
Grosseur de la jambe	26	D.	23,5	G.

Les membres supérieurs ne présentaient aucune différence dans leur longueur et leur volume réciproques ».

15 (Duzéa). — « Angiome congénital de la face post. de la cuisse et de la jambe ; nævus et varices récentes. Allongement hypertrophique du fémur et du tibia, troubles circulatoires hémilatéraux. »

« X..., homme de 34 ans, entre à l'hôpital pour varices de la jambe droite.

Aucun antécédent héréditaire ou personnel. On constate à son entrée une dilatation des subdivisions jambières de la saphène interne et surtout du réseau cutané qui tranche nettement par ses lascis bleuâtres sur le ton mat de la peau ambiante. On observe, en outre, sur toute la face postéro-externe de la jambe, sur la moitié interne de la face dorsale du pied, sur toute la partie post. de la cuisse, un nævus étendu caractérisé par une teinte d'un rouge vineux type.

La teinte est d'autant plus foncée qu'on se rapproche des parties déclives : son maximum de coloration correspond au dos du pied.

Le malade a toujours eu cette immense tache ; ce nævus est congénital ; les varices sont plus récentes. Sous l'influence du froid, la teinte rouge devient de plus en plus foncée ; le pied présente alors une coloration violet noir.

Différences thermiques nettes entre les deux membres inférieurs, en faveur du côté correspondant au nævus.

Le pied droit est plus volumineux que le gauche et ses orteils correspondants présentent un certain degré d'éléphantiasis.

Circonférence jambe droite.	34 cm.
— gauche.	24 —

L'hypertrophie porte surtout sur le squelette :

Largeur face interne tibia droit.	45 mill.
— gauche.	37 —
Longueur tibia droit.	38 cm.
— gauche.	36 —
Longueur du fémur droit.	45 —
— gauche.	43 —

L'allongement du membre inférieur droit était corrigé par une inclinaison du bassin à gauche.

Du côté des membres supérieurs, pas de différence dans leur longueur réciproque, hyperhydrose manifeste de tout le membre inférieur droit et surtout du pied droit.

Système pileux plus développé à droite. »

16 (Raynaud, Publication de la *Revue médicale de l'Afrique du Nord*, 1899). — « Hypertrophie du pied gauche avec nævus. Homme de 34 ans. »

17 (Pr-Duplay, In thèse Leblanc, Paris, 1897). — « Hypertrophie congénitale du membre inférieur droit. Nævus très étendu, varices, troubles trophiques. Homme de 21 ans. »

« Rien à noter dans les antécédents de famille.

Pas de vice de conformation, pas de tumeur ou tache érectile, Dans les antécédents personnels, fièvre typhoïde à 14 ans.

Examen : sur la face interne de la jambe, ulcération de forme allongée de 5 à 6 centimètres.

Deux sortes de lésions : 1° des taches vasculaires, des nævi très étendus occupant une grande partie du membre inférieur, de l'abdomen, des organes génitaux ; 2° une hypertrophie du membre inférieur.

Ces nævi remonteraient à la naissance et n'auraient subi aucune modification.

Ces nævi affectent une disposition curieuse sur l'abdomen, ils en couvrent la partie antérieure jusqu'à une ligne transversale passant à 2 doigts au-dessus de l'ombilic et s'arrêtent net sur la ligne blanche. Sur la fesse droite quelques flots isolés. Sur la cuisse coloration uniforme de la région antéro-interne jusqu'au genou. A la jambe toute la face interne est occupée par une plaque uniforme.

Varices des demi-saphènes.

Le membre inférieur droit est plus long et plus développé que le gauche.

Rien de semblable au membre supérieur. Sécrétion sudorale remarquable du pied droit. »

18 (Duplay, *Gazette hebdomadaire de médecine et de Chirurgie* juin 1897. — « Hypertrophie du membre inférieur gauche. Nævus remarquable par sa topographie suivant les racines sacrées à gauche. Homme de 40 ans. »

« Homme de 40 ans. Aucun antécédent héréditaire se rapportant à l'affection qui nous occupe

Antécédents personnels : fracture du péroné du côté hypertrophié et ulcère variqueux à gauche.

Le membre inférieur gauche est atteint d'une hypertrophie que le malade et ses parents ont toujours connue. Étant enfant le membre gauche était moins habile, mais plus fort que celui de droite. L'accroissement des deux membres s'est fait parallèlement.

Longueur M. I. droit.	84 cm.
— — gauche.	93 —
Longueur du péroné droit. . . .	38 —
— du péroné gauche.	41 —

Longueur du pied droit. . . .	27 —
— du pied gauche. . . .	29 —
Circonférence de la cuisse droite.	50 —
— de la cuisse gauche.	55 —
— de la jambe droite.	33 —
— de la jambe gauche.	39 —

Nævi : sur toute l'étendue de la face postéro-externe du membre, tache vineuse continue, effaçable à la pression du doigt et distribuée assez exactement sur le territoire des branches périphériques. Peu de varices.

Lésions des téguments et troubles fonctionnels : La peau et le tissu cellulaire sous-cutanés sont très épais.

L'affection n'entraîne pas de gêne considérable. Le malade boite seulement depuis sa fracture péronière. Il corrige l'allongement en relevant le bassin ».

19. (Klippel et Trenaunay, *Journal des Praticiens*, 3 février 1900). « Hypertrophie du membre inférieur droit. Large nævus, varices, troubles trophiques à droite. »

« Homme de 28 ans. Fièvre typhoïde et pleurésie.

L'examen du sujet révèle trois symptômes importants : un nævus, des varices unilatérales, une hypertrophie osseuse

Le *Nævus* : Il s'étend sur tout le membre inférieur droit et à la partie inférieur du tronc.

Il a une coloration diffuse, ecchymotique, vineuse, formant une large tache irrégulièrement distribuée.

Il s'étend du tronc sur la cuisse droite, sans intervalles de peau saine, sur la face antérieure du membre. En arrière il existe sur la fesse droite deux taches ecchymotiques. Le nævus s'étend enfin sur le genou, à la jambe et au pied. Ce vaste nævus existait à la naissance,

Les affirmations du malade sont catégoriques sur ce point.

Varices : au nævus s'ajoute la présence de varices. Elles sont unilatérales, siègent uniquement au côté droit, côté du nævus. Le malade dit les avoir eues avant l'âge de dix ans. Elles occupent tout le territoire veineux du membre inférieur. Ulcère antérieur.

Hypertrophie du squelette. — Lorsque le malade est debout il se place en position hanchée gauche ; à la marche il boite légèrement. En effet sa jambe droite est de 4 centimètres plus longue que l'autre.

La palpation comparée des deux côtés montre que cette hypertrophie osseuse porte non seulement sur la longueur des os, mais aussi sur leur largeur et leur épaisseur.

Le fémur droit, plus volumineux que le gauche, est aussi plus long de 2 centimètres. Les condyles fémoraux forment à droite une masse volumineuse dans laquelle on retrouve assez facilement les dispositions anatomiques normales.

La largeur de la rotule est de 9 centimètres à droite ; tandis qu'à gauche elle n'atteint pas 7 centimètres. Les plateaux tibiaux sont, à droite, énormes et très évasés. En somme l'articulation du genou forme une masse volumineuse et globuleuse.

Le tibia est hypertrophié. Le pied mesure à gauche 26, à droite 29. Enfin le squelette des orteils est plus gros et plus long, les espaces interdigitaux plus allongés à droite qu'à gauche.

Troubles trophiques. — La peau est lisse ; absence de poils ; les ongles sont difformes, écaillés. Le tissu adipeux fait défaut à la jambe droite, ou il est impossible de produire un pli cutané. Les muscles sont hypertrophiés.

Système artériel et nerveux normaux ainsi que les autres organes.

20. (Mouchet, *Presse médicale*, 30 sept. 1903). — « Hypertrophie régulière du membre inférieur gauche et de la moitié gauche du scrotum. Petits angiomes et varicosités à gauche. »

Homme de 18 ans, qui présente une hypertrophie considérable du membre inférieur gauche et de la moitié gauche du scrotum.

Cette hypertrophie est totale, mais atteint cependant plus la cuisse et la jambe que le pied.

Mensuration, M. I. G. présente 2 centimètres de plus que le droit.

Le pied gauche a 2 centimètres de plus que le droit.

La forme générale du membre est conservée ; il y a un très notable épaissement du tissu cellulaire sous-cutané ; la pression avec le doigt ne produit pas de godet ;

Circonférence à la cuisse gauche.		51
— — droite.		46
— à la jambe gauche.		36
— — droite.		27

On constate sur la peau du membre inférieur gauche de nombreuses varicosites superficielles, et de petites taches rouges, purpuriques.

Rien d'anormal du côté des gros vaisseaux des membres.

La moitié gauche du scrotum est très développé, le testicule correspondant est plus gros que l'homologue.

Sensibilité, réflexes, sudation normaux.

Les membres supérieurs sont normaux, genou droit fléchi dans la marche.

La thérapeutique proposée fut une ligature de fémorale.

21. (Gayet et Pinatelle, *Revue d'orthopédie*, 1904). — « Hypertrophie congénitale de la jambe droite. [Varicosités superficielles. »

« Femme de 21 ans. Parents bien portants, antécédents personnels nuls.

La tumeur que présente la malade remonte à sa naissance. Elle a grossi sensiblement depuis, et en particulier depuis un mois. Elle n'a jamais amené de douleurs spontanées ou provoquées et a laissé l'état général de la malade absolument intact.

A l'inspection : déformation complète de la jambe droite ; tuméfaction qui a triplé le volume de la jambe et lui donne un aspect éléphantiasique. La circonférence est de 37 centimètres, 25 seulement du côté sain. Le membre est cylindrique, la peau lisse et normale.

Mensuration : la jambe est allongée notablement et mesure :

A droite 43 cm.

A gauche 35 cm.

« *Examen histologique* » fait par le Pr Paviot conclut en disant : cette tumeur ne répond pas à la description histologique des lymphangiomes et les probabilités sont bien plus en faveur d'un angiome sanguin. »

22 (Bernard et Lamy, in thèse de Koch, 1910. « Allongement hypertrophique du fémur droit. [Nævus superficiel. Homme de 36 ans ».

OBSERVATIONS B

(*Ostéohypertrophie en rapport avec des lésions nerveuses*)
(*hypertrophies irrégulières*)

23—(Gayet et Pinatelle, *Revue d'orthopédie*, 1904) « ♂ Eléphantiasis de l'avant pied gauche — amputation de la partie hypertrophiée — 15 ans plus tard : récidive et extension de l'hypertrophie jusqu'à la racine de la cuisse. Deuxième intervention au niveau de la fesse gauche.

A l'opération le sciatique est méconnaissable, infiltré de tissu fibro-lipomateux dans lequel il est noyé ; les fascicules nerveux sont complètement dissociés jusqu'à l'intérieur du bassin.

A l'examen de la pièce, apparence de fibro-lipome ; l'examen histologique est fait par le Pr Paviot qui porte le diagnostic de névrosme (tumeur prenant son point de départ dans les cellules de la gaine de Schwann). Le siège du tissu prélevé pour l'examen au niveau du sciatique, la disposition du tissu conjonctif, l'aspect des cellules rondes, seraient en faveur de cette hypothèse. Il ne s'agit pas d'une véritable malformation, mais d'une véritable tumeur, d'ailleurs assez maligne et variée, à évolution rapide vers la généralisation »

24 (Loaec, *Lyon médical*, 1912). — Hypertrophie congénitale du premier et deuxième orteil du pied gauche. L'hypertrophie, congénitale, s'est développée progressivement et le premier et deuxième orteil sont à peu près triples de volume ; l'hypertrophie s'étend jusqu'à la région plantaire.

Il y a un nævus pigmentaire sur le troisième orteil. Aucune autre malformation. L'enfant n'a jamais souffert et c'est seulement pour la gêne fonctionnelle qu'il vient demander une opération. A la radio les os sont légèrement augmentés de volume.

A l'intervention, on trouve dans le tissu cellulaire sous-cutané de petites masses fibro-lipomateuses ayant le caractère du *névrome plexiforme*. Les tissus mous et osseux ne présentent rien d'anormal ».

25 (Kuss et Jouon, *Revue d'orthopédie*, 1899). — Hypertrophie congénitale irrégulière intéressant l'avant-bras droit et la main droite avec tumeur surajoutée du bord cubital et de la face dorsale de la main.

« Marcel L..., 10 ans 1/2. Le père et la mère sont bien portants, mais la mère est littéralement couverte de petits angiomes superficiels et de molluscum survenus récemment. Neuf enfants. .

Les parents affirment catégoriquement que l'enfant à sa naissance avait l'avant-bras et la main du côté droit plus volumineux que du côté gauche, mais l'hypertrophie était régulière alors, il n'existait pas de tumeur proprement dite sur le bord cubital de la main. Il y a deux ans la main augmenta de volume, surtout du côté interne, et comme l'enfant ressentait des douleurs une opération fut pratiquée. Depuis cette époque une véritable tumeur s'est développée sur le côté interne de la main droite ; actuellement il existe à ce niveau une masse formée de trois bourrelets principaux de consistance lipomateuse ; la tumeur est peu douloureuse à la pression.

La sensibilité, au niveau des parties hypertrophiées est conservée dans tous ses modes. *Pigmentation* accentuée : développement exagéré par place du système pileux.

Etude de la tumeur.

La tumeur offrait à l'œil nu, sous un revêtement cutané d'apparence normale un tissu ferme, blanc, mat, épais d'environ 15 millimètres, où l'on ne trouvait ni l'aspect habituel des lipomes, ni l'existence de cavités kystiques, d'angiomes ou de lymphangiomes. En résumé, production exubérante de tissu conjonctif adulte.

26 (Galvani, *Revue orthopédie*, 1895). — Hypertrophie irrégulière du membre supérieur gauche. Amputation, examen microscopique : altération nerveuse.

Homme de 25 ans. Chez aucun de ses ascendants ou collatéraux on n'a observé de difformités quelconques.

D'origine congénitale, l'hypertrophie ne le gênait pas et jusqu'à l'âge de 20 ans il s'est servi de sa main.

L'accroissement considérable que présente le membre de ce malade à son entrée à l'hôpital et son importance absolue ne se seraient effectués que dans les cinq dernières années de son existence.

A l'examen, le malade penche la tête et le tronc du côté opposé au membre hypertrophié pour rétablir l'équilibre que le poids énorme du membre supérieur tend à rompre. Ce membre apparaît volumineux et difforme et pend inerte au côté droit du corps. Cette hypertrophie et surtout la difformité s'accroissent à mesure qu'on approche de l'extrémité manuelle qui n'a pas de forme humaine. Le pouce, l'index et

le médius se présentent considérablement augmentés de volume et très écartés, ce qui pourrait faire comparer cette main à la patte énorme de quelque gros oiseau antédiluvien. Les 3 doigts hypertrophiés émergent de la paume de la main par leurs deux dernières phalanges. La circonférence de ces doigts mesure : celle du pouce 26 centimètres, de l'index 19 centimètres, du médius 23 centimètres. Longueurs : celle du pouce et index 9 centimètres, médius 10 centimètres.

La circonférence de l'avant-bras prise au poignet est de 42 centimètres, et vers le coude de 45. La longueur est de 30 centimètres. La circonférence du bras vers son milieu est de 60 centimètres, et la longueur de 16. A la main l'hypertrophie se porte dans tous les sens, tandis qu'à l'avant-bras et au bras elle est surtout accentuée vers la surface externe et postérieure.

L'amputation de ce membre eut lieu au tiers supérieur.

L'examen macroscopique et microscopique de la pièce a fourni les renseignements suivants :

C'est à l'hyperplasie des tissus qu'on doit attribuer l'énorme développement du membre. Les muscles et le squelette du membre sont presque normaux pour ce qui concerne leur volume. Du système vasculaire, seul les veines sous-cutanées présentent une légère augmentation de volume. Il en est de même des troncs nerveux, qui présentent un degré marqué d'hypertrophie. Parmi ceux-là, le nerf médian, en dehors de son augmentation de volume général plus accentué que chez les autres troncs nerveux, présente un renflement arqué au point où il atteint le bord supérieur du corps ».

L'examen histologique montra l'envahissement des cor-

dens nerveux « donnant à ces derniers l'aspect de neuromes » par un tissu néoformé.

27. (Adénot, *in* Thèse Duzéa). « Nævus superficiel de la jambe avec allongement et douleurs ». Fille.

« M. P..., 14 ans. Réglée à 13 ans. La malade constata il y a un an environ que sa jambe gauche se déviait; elle éprouvait en même temps de vives douleurs dans ce membre. Depuis oette époque elle ne peut plus marcher, la déviation augmente rapidement et en trois mois elle atteint le degré que l'on constate à l'entrée. Depuis six mois environ elle est stationnaire. C'est au moment où la déviation s'accroissait si rapidement que la douleur s'est localisée au genou et est allée en augmentant pendant quelque temps.

La marche est très difficile et pénible. La malade ne peut pas courir.

A son entrée on constate que la jambe gauche est très déviée en dehors.

Allongement apparent du membre malade. La mensuration pratiquée de l'épine iliaque antéro-supérieure à la malléole extérieure donne 75 centimètres pour le côté sain, 73 pour le côté malade. La mensuration comparée des tibias donne :

Côté sain..... 32 cm.

Côté malade..... 33 cm. $1\frac{1}{2}$

La malade présente à la partie antérieure de la jambe gauche du côté correspondant au genu valgum, et par conséquent à l'allongement du tibia, un nævus superficiel situé obliquement à la partie antérieure du tiers supérieur de la jambe suivant environ une longueur d'environ 10 centimètres sur 3 $1\frac{1}{2}$ de large ».

CONCLUSIONS GÉNÉRALES

1° L'Allongement ostéohypertrophique des membres peut être divisé, du point de vue clinique, en régulier ou irrégulier. Il constitue une affection rare qui paraît être dû à un vice de conformation probablement congénital.

Il se rencontre plus fréquemment dans le sexe masculin et du côté droit.

2° Sa pathogénie nous paraît devoir être expliquée par un trouble vasculaire dans la forme régulière ; par des tumeurs nerveuses, plus particulièrement par des névromes plexiformes, dans la forme irrégulière.

3° Dans la forme régulière tous les tissus sont hyperthrophiés, mais l'aspect physiologique du membre est conservé. Le pronostic reste bon. Dans la forme irrégulière il y a un développement anarchique de tous les tissus et le plus souvent du tissu nerveux entraînant des déformations considérables. Le pronostic général reste quand même bon, mais il faudra généralement recourir à une intervention.

4° Le diagnostic se fait par exclusion des autres causes d'allongement hypertrophique des membres et en particulier de la tuberculose osseuse, de la

maladie de Recklinghausen, du trophœdème de Meige.

5° Le traitement sera avant tout médical dans la forme régulière. La radiothérapie, la compression mais surtout la réfrigération seront à conseiller.

Dans la forme irrégulière, il faudra généralement agir chirurgicalement sur la tumeur nerveuse. Il faudra choisir l'opération « la plus élective et la moins mutilante. »

Vu : Le Doyen,
ROGER.

Vu : Le Président de la thèse,
OMBRÉDANNE.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- Auray.* — Tribune médicale, 14 janv. 1905.
- Bernard et Lamy.* — Pressemédicale du 18 déc. 1902.
- Broca.* — Traité des tumeurs.
- Comby.* — Maladies infantiles dans Grancher et Comby.
- Cornil et Ranvier.* — Traité d'anatomie pathologique, 1901.
- Darricau.* — Thèse Paris, 1912.
- Duzea.* — Sur quelques troubles du développement du squelette dus à des angiomes. Thèse Lyon, 1886.
- Gayet et Pinatelle.* — Revue orthopédique, 1904.
- Géoffroy St-Hilaire.* — Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux.
- Grimaud.* — Hypertrophie avec nævi. Thèse Paris, 1901.
- Guillon.* — Thèse Paris, 1900.
- Kirmisson.* — Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale. Paris, 1898.
- Klippel et Trenaunay.* — Mémoire dans Archives générales de Méd., 1900.
- Koch.* — Thèse Paris, 1910.
- Küss et Jouon.* — Revue d'orthopédie, nov. 1899.
- Laboulbène.* — Nævi. Thèse Paris, 1854.
- Leblanc.* — Contribution à l'étude de l'hypertrophie. Paris, 1897.
- Loaec.* — Lyon médical, 1912, p. 1319.
- Lannelongue.* — Société de pédiatrie, 1899.
- Lejars.* — Traité de chirurgie. Duplay et Reclus.

Lecène. — Angiomes *In précis de Pathologie Chirurg.*, t. I,
p. 1225.

Lery. — Etudes sur les affections des os et des articulations.

Leriche et Policard. — Les problèmes de la physiologie normale
et pathologique, 1926.

Masméjean. — L'hypertrophie. Thèse Montpellier, 1888.

Morat et Doyon. — Traité de Physiologie.

Ombredanne. — Précis de chirurgie infantile.

Péan. — Des angiomes des membres (Leçons de clinique chi-
rurgicale. Paris, 1890).

Pollosson. — Lyon, 1884.

Proust. — Nævi Traitements divers. Thèse Paris, 1919-1920.

Trelat et Monod. — De l'hypertrophie (Arch. général de Méd.,
1869).

Tillaux. — Société anatomie, 1875.

7880. — Imp. de la Faculté de Méd., Jouve et Cie, 15, rue Racine, Paris. — 10-27
